Separat-Abdruck aus
„Neurologisches Centralblatt".
Uebersicht der Leistungen auf dem Gebiete der Anatomie, Physiologie, Pathologie und Therapie des Nervensystems einschliesslich der Geisteskrankheiten. 1885. No. 13.
Red.: Prof. Dr. E. Mendel. — Leipzig, Veit & Comp.

Ueber den Zusammenhang zwischen Epicanthus und Ophthalmoplegie.

Von Prof. **J. Hirschberg.**

(Nach einer am 8. Juni 1885 in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten gemachten Krankenvorstellung.)

Der 31jährige Patient M. A. aus Russland kam zuerst am 30. Mai 1885 mit typischer totaler Ophthalmoplegie beider Augen.

Es besteht beiderseits Ptosis. Die oberen Lider sind verbreitert, bis auf 28 mm. Die Augenbrauen hochgestellt. Zwei tiefgeschnittene wellenförmige Furchen in der Stirngegend zeigen die vicariirende Contraction des Frontalmuskels, welcher die zum Sehen nöthige Lidhebung zu leisten hat. Die Hebung, Abduction und Adduction des Auges ist beiderseits völlig aufgehoben, nur eine leichte Senkung mit Raddrehung um die Augenaxe (nach der Schläfenseite hin) markirt eine restirende Wirkung des Obliquus superior. Die Augen stehen in leichter Divergenz. Doppelbilder sind spontan nicht vorhanden und auch nach den üblichen Methoden (mit rothem Glas vor einem Auge etc.) nicht sicher zu eruiren. Die Sehkraft ist mässig (Astigmat.), Sn LXX : 15′, Sn $1\frac{1}{2}$ in 3—5″; Accommodationslähmung auszuschliessen. Die Pupillen mittelweit, normal reagirend. Die Sehnerven normal. Das übrige Nervensystem ganz intact.

Als Patient mir versicherte, dass sein Zustand angeboren sei, wollte ich es ihm zuerst nicht glauben. Aber er erklärte, dass seine Mutter sowohl, wie auch sein Kind dasselbe habe, (seine Grossmutter soll einen ähnlichen Zustand in Folge eines heftigen Schlages erworben haben, doch liess sich diese Angabe nicht weiter prüfen;) und brachte Tags darauf seinen 9monatlichen Sohn zur Stelle.

Dieser zeigt das gewöhnliche Bild des paralytischen Epicanthus. Beiderseits besteht Ptosis, die Breite des oberen Lides ist verhältnissmässig sehr gross, die der Lidspalte sehr klein; erstere beträgt 20, letztere 8 mm. Die Distanz zwischen den inneren Augenwinkeln 25 mm. Die Hautduplicatur zur Seite des Nasenrückens fehlt. Hebung der Lider und Hebung der Bulbi ist unmöglich;

Adduction, Abduction und Senkung befriedigend. Es besteht Divergenz abwechselnd mit krampfhafter Convergenz, wie ja auch bei der bekannten einseitigen Ptosis congenita die Verengerung der Lidspalte im Affect einer plötzlichen krampfhaften Erweiterung Platz macht.

M. H. Dieses hereditäre Verhältniss zwischen Ophthalmoplegie und Epicanthus, das übrigens meines Wissens noch nie beobachtet worden, wirft ein neues Licht auf die Ursache des letztgenannten Fehlers.

v. Ammon beschrieb (in seiner Zeitschr. 1831. Bd. I. H. 4.) als Epicanthus eine beiderseitig vorkommende eigenthümliche Missbildung im inneren Augenwinkel, nämlich eine Hautfalte, welche daselbst vom oberen Lid auf das untere übergeht und mit einem lateralwärts concaven Rande die Lidcommissur überbrückt. Es ist aber nicht ein Hautüberschuss das Wesentliche; sondern, wie A. v. Graefe hervorzuheben pflegte, eine Parese des Levator plp. sup. und des Rect. sup. Manz glaubt (Graefe-Saemisch. 1876. Bd. II. 1. S. 109), dass der Fehler in der Entwickelung des Gesichtsskeletts liegt.

Mein Krankenpaar zeigt, dass es sich um eine nucleare angeborene Lähmung (Aplasie der Centren) handeln dürfte. Nach Hensen und Völkers (Arch. f. Ophthal. 1878. Bd. XXIV. H. 1) sind am hintersten Theile vom Boden des 3. Ventrikels und ferner am Boden des Aquaeductus Sylvii die dem Oculomotorius angehörenden Kerne in folgender Reihenfolge enthalten: für Accommodation, Pupillenverengerung, Contraction des Rect. int., sup., Lev. plp. sup., Rect. inf., Obliq. inf. — Bei dem Knaben fehlen in functioneller Hinsicht beiderseits die Kerne des Musc. rect. sup. und Lev. plp. sup., bei dem Manne noch alle übrigen — ausser den beiden ersten für Pupillenspiel und Accommodation, — und ferner auch die am Boden des 4. Ventrikels gelegenen Abducenskerne, während die Trochleariskerne wenigstens partiell erhalten sind.

Druck von Metzger & Wittig in Leipzig.